Ueber

Hemiatrophia facialis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doctorwürde

vorgelegt

der hohen medizinischen Facultät

der Friedrich-Alexanders-Universität

zu Erlangen

von

Ludwig Sperling,

approb. Arzt.

ERLANGEN.

Druck der Universitäts-Buchdruckerei von Junge & Sohn.

1887.

Ueber

Hemiatrophia facialis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doctorwürde

vorgelegt

der hohen medizinischen Facultät

der Friedrich-Alexanders-Universität

zu Erlangen

von

Ludwig Sperling,
approb. Arzt.

ERLANGEN.
Druck der Universitäts-Buchdruckerei von Junge & Sohn.
1887.

Gedruckt mit Genehmigung der med. Facultät.

Ref.: Prof. Dr. Penzoldt.

Verzeichniss der von mir benützten Literatur.

1. Fr. Bärwinkel, Beitrag zu der Lehre von den neurotischen Gesichtsatrophieen. Arch. d. Heilkunde. IX. S. 151.
2. —, Neuropathologische Beiträge. Deutsches Arch. f. klin. Medicin. Bd. XII. S. 606.
3. H. Emminghaus, Ueber halbseitige Gesichtsatrophie. Ebenda. Bd. XII. S. 497.
4. —, Ueber halbseitige Gesichtsatrophie. Ebenda. Bd. XI. S. 96.
5. A. Seligmüller, Zur Pathologie des Sympathicus. Ebenda. Bd XX. S. 101.
6. O. Berger, Ein Fall von Hemiatrophia facial. progr. Ebenda. Bd. XXII S. 432.
7. G. Borel, Contributions à l'étude des asymétries du visage et de l'hémiatrophie progressive de la face. Revue méd. de la Suisse Rom. 1885. No. 1 u. 2.
8. E. Brücke, Vorlesungen über Physiologie. Bd. II. S. 23.
9. N. Brunner, Zur Casuistik der Pathologie des Sympathicus. Petersb. medic. Zeitschrift N. F. II S. 251.
10. C. Büttner, Ueber die nach Durchschneidung des Trigeminus u. s. w. Zeitschrift f. rat. Med 3. Reihe. 15. 16. S. 254.
11. G. Meissner, Ueber die nach Durchschneidung des Trigeminus u. s. w. Ebenda 3. Reihe. 29. 30. S. 97.
12. R. Daume, Hemiatrophia fac. congenita. Bericht aus dem Jenner'schen Kinderspital in Bern. 1885. S. 64.
13. A. Eulenburg, Einseitige fortschreitende Gesichtsatrophie. Handb. d. spec. Path. u. Ther. von Ziemssen. XII. 2. Hälfte. S. 54.
14. —, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. I. S. 316. II. S. 88 u. S. 620.
15. —, Ueber progressive Gesichtsatrophie und Sklerodermie. Zeitschrift f. klin. Med. V. S. 485.
16. — und L. Landois, Die vasomotorischen Neurosen. Wiener med. Wochenschrift 1867.

17. Flashar, Ein Fall von bilateraler, neurotischer Gesichtsatrophie. Berl. klin. Wochenschrift. 1880. Nr. 31.
18. R. Virchow, Ueber neurotische Atrophie. Ebenda. Nr 28.
19. C. Gerhardt, Lehrbuch der Kinderkrankheiten. 1871. S. 609
20. Hering, Ein Fall von halbseitiger Gesichtsatrophie. Arch. f. klin. Chirurgie. S. 230.
21. G. Lewin, Studien über die halbseitigen Atrophien u. s. w. Charité-Annalen. IX. 1884. S. 619
22. H. Nothnagel, Trophische Störungen bei Neuralgien. Arch f. Psychiatrie. II. 1869/70. S. 29.
23. —, Trophische und vasomotorische Störungen. Handbuch d. spec. Path u. Ther von Ziemssen. XI. 1. S. 111.
24 F. Penzoldt, Hemiatrophia facialis Münchener med Wochenschrift. 1886. Nr. 14.
25. Romberg, Klinische Ergebnisse ges. von Henoch. 1846. S. 75.
26. S. Samuel, Handbuch der allgemeinen Pathologie S. 455.
27. J. Spitzer, Ein Fall von halbseitiger Gesichtsatrophie. Wiener med. Blätter. 1885. Nr 1.
28. Stilling, Spinal-Irritation. 1840. S. 325
29. R. Virchow, Spec. Pathologie und Therapie. I. S. 319.

Im Jahre 1825 hat Parry zuerst einen Fall von halbseitiger Gesichtsatrophie veröffentlicht. Zwölf Jahre später theilt Bergson einen solchen mit. Romberg hat Anfangs der 40er Jahre diese Erkrankung an dem dadurch in der medizinischen Welt berühmt gewordenen Otto Schwahn genauer studirt und dadurch erst die allgemeine Aufmerksamkeit auf dieses Leiden gelenkt.

Die Krankheit ist sehr selten. Man muss wohl annehmen, dass wirklich die Mehrzahl aller Fälle zur Behandlung und dadurch zur öffentlichen Kenntniss gelangt, da die Erkrankung einen Theil des Körpers betrifft, der wohl von den Wenigsten vernachlässigt wird. Und dennoch sind bis jetzt erst circa 78 Fälle veröffentlicht.

Trotzdem dieses Leiden in den letzten Jahren etwas häufiger beobachtet und studirt ist, so ist man doch, besonders was die Aetiologie und den eigentlichen Sitz derselben anbetrifft, noch sehr im Unklaren. Diese Unklarheit spricht sich schon darin aus, dass von den verschiedenen Autoren die mannigfachsten Bezeichnungen gewählt worden sind. Bergson nannte die Krankheit Prosopodysmorphie, Romberg fasste sie als Trophoneurose auf, Samuel und Bärwinkel bezeichneten sie als neurotische Gesichtsatrophie, Lande als Aplasie lamineuse progressive, Eulenburg endlich als Hemiatrophia facialis progressiva, welcher Name heute allgemein gebraucht wird. Ein Hauptgrund, warum wir so wenig Positives wissen, liegt darin, dass eigenthümlicherweise noch gar keine pathologisch-anatomischen Untersuchungen angestellt worden sind; es ist bis jetzt eine einzige Section eines solchen Falles gemacht worden und noch dazu mit negativem Erfolg.

Da die Krankheit einerseits so selten, andrerseits die mir vorliegenden Fälle nach verschiedener Richtung hin Ausnahmen von der Mehrzahl der bisher Beobachteten darstellen, so halte ich es für gerechtfertigt, auch ohne damit einen wesentlichen Fortschritt in der Erkenntniss dieses Leidens dadurch zu machen, dieselben einer eingehenderen Untersuchung zu unterziehen und zur allgemeinen Kenntniss gelangen zu lassen.

Herr Prof. Dr. Penzoldt hat diese Fälle schon kurz in der Münchener medizinischen Wochenschaft mitgetheilt, und kann ich mich, was die Anamnese anlangt, lediglich an jene Notizen halten.

Frau D. S., 31jährige Peitschenmachersfrau aus Fürth, früher stets gesund, stiess sich vor 3 Jahren an der Gegend des linken äusseren Augenwinkels gegen eine Thür. Vor $1^1/_2$ Jahren hatte Patientin beständigen Schmerz und das Gefühl des Frierens in der linken Gesichtshälfte, krampfartig ziehende Empfindung in der linken Schläfengegend, sowie Ohrensausen und Gefühl von Pochen im linken Ohr. Seit circa einem Jahre bemerkte sie Abmagerung der linken Seite des Gesichts, besonders Eingefallensein der Wangen und seit einem halben Jahre weisslich verfärbte Stellen ebendaselbst. In den letzten Monaten sollen die krampfartigen, ziehenden Empfindungen links anfallsweise aufgetreten und mehrmals täglich, in der Regel durch das Kauen oder durch Aufregung hervorgerufen worden sein. Ueberhaupt kann die Kranke schon länger nicht auf der linken Seite kauen und den Mund nicht weit öffnen. Von sonstigen Störungen im Gesicht, überhaupt seitens des Nervensystems, sowie auch der übrigen Organe berichtet Patientin nichts. Dagegen gibt sie mit Bestimmtheit an — und sowohl ihre Bekannten als auch der behandelnde Arzt bestätigen es — dass ungefähr seit $^3/_4$ Jahren, während welcher Zeit sie Anfangs allwöchentlich, später alle 6—7 Wochen elektrisirt wurde, die abgemagerte Gesichtshälfte wieder wesentlich voller geworden sei.

Zu dieser im Februar 1886 aufgenommenen Anamnese habe ich noch hinzuzufügen, dass Patientin während des ganzen letzten Jahres jede Woche ein Mal mit dem faradischen Apparat

behandelt ist. Die schon vor einem Jahre constatirte Besserung ist auch im Laufe des letzten Jahres, wenn auch wenig, aber deutlich fortgeschritten. Die Kranke hat diese Volumszunahme der kranken Seite ebenfalls bemerkt, ebenso wie diese Veränderung auch von ihrer Umgebung constatirt wurde.

Die objective Untersuchung im Februar 1887 ergab folgenden Befund. Es besteht immer noch eine beträchtliche Differenz zwischen beiden Gesichtshälften. Die ganze linke Gesichtshälfte ist atrophisch, von der Schläfengegend bis herab zum unteren Rand des Unterkiefers. Besonders die Wange ist deutlich mehr eingesunken als rechts; in derselben befindet sich in der Gegend des Buccinator eine Grube, so dass diese Stelle ganz eingezogen ist. Eine zweite, weniger ausgeprägte Vertiefung liegt unmittelbar unter dem Jochbogen, ungefähr am Halse des Gelenkfortsatzes des Unterkiefers beginnend und bis zur Mitte der linken Gesichtshälfte sich hinziehend. Die Haut ist beiderseits weich, elastisch und gleichmässig gefärbt, auch an den beiden erwähnten Einsenkungen. Nur an zwei Stellen sieht man eine deutliche Veränderung; in der Gegend des linken Jochbogens eine circa 3 m breite, 2 cm hohe unregelmässig begrenzte Hautpartie, die sich als etwa 1 cm breiter Streifen über das untere Augenlid bis zum inneren Augenwinkel hinzieht, bietet ein weisslich glänzendes, narbiges Aussehen dar; auf derselben befinden sich einzelne erweiterte Gefässe, besonders reichlich im oberen Abschnitt. Diese Stelle ist im Laufe des letzten Jahres eher kleiner geworden, jedenfalls nicht grösser. Die narbige Partie an der Schläfe hat dasselbe Aussehen bewahrt, dagegen scheint mir die an der Oberlippe erkrankte Stelle nicht mehr so deutlich wie früher. Die Haut ist an den eben erwähnten Stellen ziemlich stark verdünnt, wenig verschieblich, obgleich mit den Knochen nicht verwachsen, und ist straff gespannt, so dass sie kaum in Falten erhoben werden kann. Hier sieht man auch keine Röthe auftreten, wenn sich auch das ganze übrige Gesicht, sei es durch Wärme oder Kälte oder irgend welche psychische Alteration röthet. Das Gefühl von fortwährendem Frieren in der linken Seite, an welchem Patientin früher gelitten, ist vollständig verschwunden,

dagegen besteht jetzt hier eine grössere Empfindlichkeit gegen Kälte. Die Kopfhaut ist beiderseits unverändert. Die Haare beider Kopfhälften sind gleichmässig gefärbt, gleich lang und dicht, nur in der linken Schläfengegend, dort, wo sich die schon erwähnte narbige Stelle befindet, sind sie dünner. An den Augenbrauen ist keine Veränderung. Die äussere Hälfte des unteren linken Augenlides ist von Cilien vollkommen entblösst. Ein Fettpolster vermisst man bei der überhaupt nicht fetten Frau, ausgenommen an den narbigen Hautpartieen, kaum.

Welchen Antheil an der Difformität die Muskeln nehmen, ist schwer zu sagen. Vielleicht ist der Buccinator betheiligt. Die linke Wange ist wenigstens um die Hälfte dünner als die rechte. Der Masseter und Temporalis scheint intact. Die willkürliche Beweglichkeit sowohl an den Kaumuskeln, als an den mimischen Gesichtsmuskeln, als auch an den Augenlidern ist vollkommen erhalten. Das obere linke Augenlid ist etwas länger als das rechte; es besteht ein ganz geringer Grad von Ptosis. Die krampfartigen Zustände in der Muskulatur, welche früher bestanden haben, sind constant gar nicht mehr, Anfälle aber kommen manchmal, täglich etwa zwei Mal vor, manchmal setzen sie mehrere Wochen aus. Auch ist das Kauen nicht mehr so erschwert wie früher und ruft die Anfälle nicht mehr so hervor. Früher hat Patientin den Mund so wenig öffnen können, dass sie am Essen behindert war. Dieser Zustand hat sich wesentlich gebessert; immerhin hat sie noch bei sehr weitem Oeffnen des Mundes in der Unterkiefergelenksgegend ein Gefühl von „Klemmen und Spannen“. Die Anfälle von heftigen Schmerzen, welche von der Gegend vor dem Ohr nach der Schläfe und dem Unterkieferwinkel zu ausstrahlten, und regelmässig bei den Versuchen, den Mund zu öffnen, eintraten, haben aufgehört; nur klagt Patientin über Schmerzen, die zeitweise spontan in derselben Gegend auftreten, jedoch sehr wenig intensiv sind, auch nicht vom Oeffnen des Mundes abhängen. Die Beschwerden sind also im Allgemeinen viel geringer geworden. Patientin leidet jedoch neuerdings an Kopfschmerzen, die früher nicht bestanden haben. Während anfangs fortwährend

fibrilläre Zuckungen am linken Masseter bestanden, treten dieselben jetzt nur ganz selten auf.

Die Untersuchung auf die galvanische Erregbarkeit ergab folgendes Resultat: Am Facialisstamm tritt bei 3—4 Elementen beiderseits Kathodenschliessungszuckung ein; bei 5 Elementen rechts Anodenöffnungszuckung deutlich, Anodenschliessungszuckung schwach, links Anodenschliessungszuckung sehr stark, Anodenöffnungszuckung fehlt. Masseterwirkung: bei 10 Elementen: Anodenschliessungszuckung links sehr stark, so dass die Zähne laut zusammenklappen, rechts nicht. Das Gleiche bezüglich der Kathodenschliessungszuckung bei 10 Elementen. Die Empfindlichkeit gegen den galvanischen Strom ist links etwas stärker.

Die Knochen sind bei dem ganzen Process am wenigsten betheiligt. Es sind weder irgendwelche Vertiefungen noch ein Schwund derselben zu constatiren. Nur einzelne Knochenpartieen treten in Folge des Schwundes der Muskulatur etwas stärker hervor, so der Arcus zygomaticus und der hintere Rand des aufsteigenden Unterkieferastes. Ebensowenig sind auch die knorpligen Theile des Gesichtes ergriffen.

Die Gefässe sind beiderseits gleichmässig entwickelt; in der Pulsation der Carotis durchaus kein Unterschied; ebensowenig sind irgendwelche Geräusche an derselben zu hören.

Die beiden Mundwinkel liegen in einer Horizontalebene; die stärkere Ausprägung der Nasolabialfalte, welche früher citirt ist, fällt weniger auf. Die Nase ist der einzige Theil des Gesichtes, welcher sich gar nicht an der Missbildung betheiligt; Nasenspitze und Septum stehen normal, Nasenlöcher gleich weit, Nasenflügel gleich dick. Das Geruchsorgan vollkommen intact. Die Zunge links nicht dünner und schmaler, weicht auch nicht beim Herausstrecken nach einer Seite hin ab. Die Zähne sind beiderseits theilweise defect, in der Stellung und Grösse jedoch kein Unterschied Der Befund an den übrigen Mund- und Rachenorganen ist derselbe wie bei der ersten Untersuchung; die Wangenschleimhaut links hat ihre blassere Verfärbung beibehalten. Geschmack auf beiden Seiten vollkommen gleich. Speichelsecretion ebenso;

Patientin hat nie empfunden, dass die linke Mundseite trockner wäre. Auch die Schweisssecretion differirt nicht, selbst nicht auf den atrophischen Hautstellen. Die Schluckbewegungen waren niemals behindert, ebensowenig haben jemals Schmerzen beim Schlucken bestanden. Die beiden Bulbi stehen gleich weit hervor, am ganzen linken Auge ist nichts Abnormes zu entdecken, weder bezüglich der Thränensecretion, noch der Weite und Reaction der Pupille. Nur lässt sich das linke untere Augenlid schwer und sehr wenig herabziehen in Folge der schon oben erwähnten Veränderung der Haut an derselben; auf der Conjunctiva dieses Augenlides befinden sich einige weisse punktförmige Stellen. Die Ohren bieten ein gleiches anatomisches Verhalten dar; ausgenommen das linke Ohrläppchen, welches eine Spur weniger entwickelt ist. Patientin empfindet statt des früheren Ohrensausens ein „Raspeln“ im linken Ohr, besonders Nachts, wenn sie sich auf die linke Seite legt. Drüsenanschwellungen sind nicht vorhanden. Ein Unterschied in der Temperatur beider Gesichtshälften war nicht nachzuweisen. Ein in der Gegend des Nackens zwischen erstem und zweitem Halswirbel ausgeübter Fingerdruck machte der Patientin links einige Schmerzen, während rechts nichts empfunden wurde.

Das Allgemeinbefinden der Kranken ist während ihres Leidens nie gestört gewesen. Die Symptome sind auch in diesem Falle, wie bei allen bisher beobachteten, genau durch die Mittellinie abgegrenzt.

Im Anschluss hieran führe ich die Gesichtsmafse an, welche bei der ersten Untersuchung nicht aufgenommen worden sind.

	Rechts	Links
Höhe des Gesichts vom Tuber front. bis zum Kinn	14 cm	14 cm
Entfernung von der Spina mentalis ext. bis zur vorderen Wand des äusseren Gehörganges . . .	13	$12^1/_2$
Entfernung von der Glabella bis zur vorderen Wand des äusseren Gehörganges	13	$12^1/_2$
Von der Nasenwurzel bis zur vorderen Wand des äusseren Gehörganges	12	12

	Rechts	Links
Von der Insertion der Nasenflügel bis zur vorderen Wand des äusseren Gehörganges	$10^1/_2$	10
Von der Spina mentalis ext. bis zum Unterkieferwinkel	$10^1/_4$	$9^1/_4$
Von der Insertion des Nasenflügels bis zum Unterkieferwinkel	$9^1/_2$	$8^1/_2$
Von der Mitte der Glabella bis zum Unterkieferwinkel	$15^1/_2$	15
Vom äusseren Augenwinkel bis zum Unterkieferwinkel	9	$8^1/_2$
Von der Insertion der Nasenflügel bis zum äusseren Augenwinkel	$4^1/_2$	$4^1/_4$
Vom äusseren Augenwinkel vertikal zum Unterkieferrand	$9^1/_2$	$8^1/_2$
Vom Mundwinkel zum Margo infraorbitalis	4	4
Vom Mundwinkel zum Filtrum	$3^1/_2$	$3^1/_4$
Breite des Unterkiefers (im Ganzen $20^1/_2$)	11	$9^1/_2$

Wie schon erwähnt, sind bis jetzt im Ganzen 78 Fälle veröffentlicht. Davon liefert das weibliche Geschlecht 49, das männliche 28, in einem Falle ist das Geschlecht unbekannt. Die Frauen betheiligen sich demnach mit 63%, die Männer mit nur 36%. Auch würden meine Fälle mit den bisherigen Angaben übereinstimmen, wonach die Frauen für dieses Leiden mehr disponirt sein sollen. Was den Sitz der Affection anbetrifft, so sind 49 linksseitige und 26 rechtsseitige Atrophien verzeichnet; bei zwei Frauen sind beide Gesichtshälften gleichzeitig erkrankt; in einem Fall ist keine Angabe gemacht. Die Erkrankung vertheilt sich auf die beiden Geschlechter so, dass

von den Frauen 33 links, 13 rechts,
von den Männern 16 links, 12 rechts,
zwei Frauen rechts und links erkrankt sind.

Diese auffallende Erscheinung, dass Frauen und die linke Gesichtshälfte bevorzugt sind, trifft auch in unserem ersten Falle zu.

In Betreff des Alters sagt Eulenburg, dass die Gesichtsatrophie fast ganz ausschliesslich im kindlichen Alter — nie nach vollendetem 24., fast stets vor dem 15. Jahre — zur Entwicklung

gelange. Diese Angabe dürfte nicht richtig sein; von den 78 Fällen ist 23 Mal der Beginn des Leidens nicht verzeichnet; in einem Fall ist die Missbildung angeboren gewesen; die übrigen 54 vertheilen sich folgendermassen:

im Alter	von	$^1/_2$	bis	5	Jahren	9 Fälle,
„ „	„	6	—	10	„	10 „
„ „	„	11	—	15	„	13 „
„ „	„	16	—	20	„	6 „
„ „	„	21	—	25	„	6 „
„ „	„	26	—	30	„	7 „
„ „	„	über		30	„	3 „

Von den letzten drei Patienten hat sich einer das Leiden erst in seinem 60. Lebensjahre zugezogen. Die grössere Anzahl ist allerdings vor dem 15. Jahre erkrankt; 10 Personen erst nach dem 25. Jahre. Ein Schluss, dass die Krankheit für eine bestimmte Altersstufe eine ausgesprochene Vorliebe hat, kann daraus nicht gezogen werden. Eine geringere Widerstandsfähigkeit der Gewebe im jugendlichen Alter mag vielleicht von Einfluss auf die Entstehung und das weitere Umsichgreifen der Atrophie sein. Hinsichtlich des Alters müssen wir also unsere Patientin zu den Ausnahmen rechnen.

Ueber die Aetiologie der halbseitigen Gesichtsatrophie können wir aus dem bis jetzt bekannten Material nichts Bestimmtes folgern. In 30 von den 78 Fällen ist überhaupt keine Ursache bekannt. Am häufigsten, 13 Mal, finden wir eine Verletzung angegeben, die direct das Gesicht oder den Kopf betraf. Traumen an anderen Körpertheilen, wie am Arm u. s. w., können meines Erachtens nicht, wie Lewin es thut, mit dem Gesichtsschwund in Verbindung gebracht werden. Nächstdem werden von acht Kranken Zahnschmerzen und Zahngeschwüre als Ursache beschuldigt. Im Uebrigen finden wir die verschiedensten ätiologischen Momente angeführt; so Apoplexie, Epilepsie, Chorea, Erysipelas faciei, Schwangerschaften und Erkältungen, welche letztern, wie gewöhnlich, auch hier eine grössere Rolle spielen, als ihnen wahrscheinlich zukommt. Das Wahrscheinlichste ist, dass, wie es auch bei unserer Kranken der Fall ist, ein Trauma,

wenn auch nur ein sehr geringes, vielleicht kaum beachtetes, Veranlassung zur Entstehung der Krankheit giebt.

Bei Betrachtung der Symptome fällt auf, dass die Haut bei weitem am häufigsten Veränderungen erleidet. Unter den 78 Fällen ist 60 Mal die Haut mit ergriffen. Die Hautaffection ist sehr oft das erste Symptom, daher auch am meisten ins Auge fallend; sie beginnt mit einer Verfärbung; entweder fällt die Blässe derselben auf, oder es ist eine abnorme, gewöhnlich gelbe bis braune Pigmentation bemerkbar; in anderen Fällen bekommen die afficirten Stellen ein weisses, glänzendes Aussehen. Die Haut ist dabei bedeutend verdünnt; die gebildeten Falten sind ausserordentlich fein und dünn; sie fühlt sich glatt wie eine alte Narbenfläche an, mit welcher sie auch eine grosse Aehnlichkeit hat; vom Knochen sehr wenig abhebbar und schwer verschieblich; bisweilen vollständig mit dem darunter liegenden Knochen verwachsen. In anderen Fällen hat sie ein derbes, lederartiges Ansehen und fühlt sich rauh an; selten ist sie mit kleienartigen Schuppen bedeckt; öfter ist eine gewisse Trockenheit beobachtet. Bei Erregung röthet sich die kranke Seite entweder gar nicht nur stellenweise, während die gesunde Hälfte von einer intensiven Röthe bedeckt sein kann; diese Erscheinung wird genau durch die Mittellinie abgegrenzt. In seltenen Fällen erstreckt sich die Affection der Gesichtshaut auch auf die Kopfhaut. Unser Fall ist in dieser Beziehung ein typischer zu nennen, denn auch hier haben wir die Hauptveränderungen an der Haut.

Ueber Schwund von Fett und subcutanem Gewebe wird nicht in allen Fällen berichtet. Es wird nur etwa dreissig Mal besonders betont. Durch grösseren oder geringeren Verlust desselben sind zum Theil die tieferen und flacheren Gruben und Furchen, die an den verschiedensten Stellen des Gesichtes beobachtet sind, bedingt; die Haut liegt dann mehr oder weniger dicht dem Knochen auf. Hierbei möchte ich kurz die von Lande aufgestellte Hypothese zur Erklärung dieser Krankheit anführen; nach ihm soll es eine primäre Atrophie des Fettzellgewebes mit darauffolgender Compression der Gefässe und Druckschwund von Muskulatur und Knochen sein, hervorgerufen durch die intact ge-

bliebenen elastischen Fasern, welche einen Zug der Haut gegen die darunter liegenden Gewebe hervorbringen. Das normale Verhalten der Gefässe jedoch, die neuralgischen Beschwerden, die scharfe Abgrenzung in der Mittellinie sprechen entschieden gegen diese Annahme. Auch kommt der Umstand in Betracht, dass bei kaum der Hälfte der Patienten Fett und Unterhautzellgewebe atrophirt sind.

Von den Anhangsgebilden der Haut werden die Haare in Mitleidenschaft gezogen, sowohl hinsichtlich ihrer Pigmentirung als auch ihrer Zahl und Länge. Es kommen Kopf- und Barthaare, Augenbrauen und Cilien in Betracht. Auch hierbei werden nur einzelne Theile ergriffen; entweder wird die Hälfte einer Augenbraue entfärbt oder es gehen die Haare ganz aus, oder es schwinden nur die Cilien eines Augenlides. Bei Anderen zeigt sich die Affection darin, dass die Kopfhaare in grossen Mengen auf der erkrankten Seite ausfallen, oder dass einzelne Stellen weiss werden. Der Bart fehlt manchmal an den atrophischen Stellen vollständig, manchmal ist er nur weniger entwickelt. Es ist auch beobachtet, dass die Haare der afficirten Hälfte kürzer sind. Bei unserer Peitschenmachersfrau sind die Haare sehr wenig verändert.

Die Muskeln nehmen gleichfalls an der Missbildung Theil, wenn auch nicht so constant wie die Haut. Es mag dies wohl daran liegen, dass ein geringer Schwund irgend eines Gesichtsmuskels sehr schwer mit Sicherheit zu constatiren ist. Atrophie ist schon an jedem Muskel beobachtet worden, sowohl an den vom Facialis als auch an den vom Trigeminus versorgten. Eigenthümlich ist, dass, mit Ausnahme eines Falles, in dem die afficirte Seite weniger beweglich war, niemals Funktionsstörungen der willkührlichen Muskeln bemerkt worden sind. Die Energie der Contractionen auf der erkrankten Gesichtshälfte ist bisweilen etwas schwächer gefunden, was aus der Atrophie leicht erklärlich. Ueber motorische Reizerscheinungen ist bisher nur in vier Fällen berichtet; einmal sah man bei Bewegungen des Gesichts mitunter leichte mimische Zuckungen, bei einem zweiten Kranken traten beim Kauen Zuckungen in Schläfe- und Backenmuskulatur

ein, im dritten Fall sind klonische, im vierten fibrilläre Zuckungen im Masseter constatirt. Diese früher überaus seltene Beobachtung gibt unserm Fall besondern Werth. Es sind, wie schon erwähnt, in der ersten Zeit des Leidens im linken Masseter erstens fibrilläre Zuckungen beobachtet und zweitens ein anfallsweise auftretender tonischer Contractionszustand, abwechselnd mit klonischen Zuckungen, ebendaselbst und im Temporalis. Diese muskulären Erscheinungen beschränken sich genau auf die Kaumuskulatur, das Ausbreitungsgebiet des dritten Astes des Trigeminus.

Im Anschluss an diese motorischen will ich mich zu den sensiblen Störungen wenden. Diese bestehen bei einer Reihe von Kranken in einer erhöhten Empfindlichkeit gegen Druck und klimatische Einflüsse; in wenigen Fällen ist eine Herabsetzung der Sensibilität beobachtet; selten haben die Patienten eigenthümliche Gefühlswahrnehmungen empfunden, wie Jucken, Brennen, Frieren oder als wenn eine Lage Gummi oder Firniss über die betroffene Gesichtshälfte ausgebreitet wäre. Sehr wichtig, besonders für die Erklärung dieses eigenthümlichen Krankheitsprocesses, ist, dass von einem grossen Theile der Kranken über mehr oder weniger heftige Schmerzen in den verschiedensten Gegenden, wie Hinterhaupt, Scheitel, Stirn, Schläfe, Ober- und Unterkiefer geklagt wird, die entweder kürzere oder längere Zeit bestanden, ehe die Atrophie auffiel, oder welche zugleich mit derselben sich einstellten. In zehn Fällen ist ausdrücklich betont, dass diese nervösen Störungen genau in das Gebiet des Trigeminus fallen. Auch unsere Patientin hat über Parästhesieen und Schmerz geklagt, niemals aber Anaesthesieen gezeigt.

Die Knochen betheiligen sich an der Atrophie gleichfalls ziemlich häufig; vorzugsweise schwinden die Gesichtsknochen, besonders der Unter- und Oberkiefer und das Jochbein; doch auch an den Schädelknochen sind Asymmetrien constatirt. Man fühlt in den Knochen zuweilen Grübchen oder muldenförmige Vertiefungen. Hauptsächlich finden sich die ausgebildeten Atrophien der Knochen in den Fällen, in welchen die Krankheit während der Wachsthumsperiode begonnen hat. Von einer Atrophie

der Knorpel wird, mit wenigen Ausnahmen an Nase und Ohr, nichts berichtet. Ebenso verhält es sich mit den Veränderungen an den Gefässen; in einem Fall ist von einer schwächeren Pulsation der Carotis und einem dumpferen Geräusch in derselben die Rede, in einem andern zeigt dieselbe Arterie eine starke Entwicklung der ersten und zweiten Rückstosselevation. Ich glaube nicht, dass diese Befunde in irgend welchem Zusammenhange mit der Gesichtsatrophie stehen. Wichtiger ist die Betheiligung der Mund- und Rachenorgane, besonders häufig der Zunge. Dieselbe ist auf der kranken Seite schmaler und dünner, weicht beim Herausstrecken nach dieser Seite hin ab, und zeigt manchmal Eindrücke und rissartige Einkerbungen. Alveolarfortsätze und Zähne sind zuweilen kleiner; selten bestand eine Verschmälerung des weichen und harten Gaumens. In zwei Fällen war der Geschmackssinn auf der atrophischen Zungenhälfte vollständig verschwunden, in einem Falle etwas verringert. Was die Drüsenthätigkeit anlangt, so sind Anomalien in Schweiss- und Speichelsecretion vorgekommen. Die Schweisssecretion war, genau mit der Mittellinie abschneidend, auf der atrophischen Gesichtshälfte entweder vollständig oder nur zum Theil aufgehoben; einmal blieb nur die von der Atrophie befallene Hautstelle trocken, während das ganze übrige Gesicht normal secernirte. Eigenthümlich ist ein Fall, in dem die linke kranke Gesichtshälfte viel schwitzte, besonders reichlich nach Salatgenuss. Die Menge des Speichels war in einem Falle vermehrt, in einem andern vermindert. Erwähnenswerth sind noch die Veränderungen am Auge. In Bezug auf dieses Organ sind die verschiedensten Befunde registrirt; in einer Reihe von Fällen ist der Augapfel der kranken Seite tief eingesunken, in anderen ist er prominent. Die Conjunctiva ist theils injicirt, theils sehr blass. Die Pupille enger und weiter, entweder gar nicht oder nur träge reagirend. Auch ist eine Herabsetzung der Sehschärfe und Sehweite constatirt. Bei unserer Kranken ist, mit Ausnahme einer sehr geringen Ptosis linkerseits, in allen den zuletzt erwähnten Punkten keine Abnormität zu finden gewesen.

Was die verschiedenen Theorien über diese Erkrankung be-

trifft, so sind die meisten Autoren, bis auf die schon erwähnte Lande'sche Ansicht, darin einig, dass dieselbe neurotischen Ursprungs sei. Dafür spricht einmal die scharfe Abgrenzung in der Mittellinie, die öfter beobachtete Thatsache, dass strichweise Veränderungen der Haut und der darunter liegenden Gewebe vorkommen, welche genau den Nervenausbreitungen folgen; ferner der Umstand, dass so häufig nervöse Störungen der eigentlichen Ernährungsstörung vorangehen. Schliesslich können wir auch hierfür die Ansicht der meisten Dermatologen verwerthen, dass ein grosser Theil der Hautaffectionen durch Nerveneinflüsse bedingt ist; wir erinnern nur an die eigenthümliche Localisation des Herpes zoster, welcher sich eng an die Verzweigungen bestimmter Nerven hält. Die Hauptfrage ist nun, welche Nerven und was für eine Art von Nervenfasern betheiligt sind.

Verschiedene klinische Beobachtungen und physiologische Experimente haben die Aufmerksamkeit auf sog. trophische Fasern gelenkt. Man versteht unter trophischen Fasern solche, welche Impulse vom Centrum zur Peripherie bringen, vermöge welcher die Ernährung in den betreffenden Gebilden in regelmässigem Gange erhalten werden soll. Die Existenz solcher Fasern wird noch vielfach bestritten. Doch deuten gerade solche pathologische Beobachtungen im Verein mit den Experimenten Meissner's und seiner Schüler am Trigeminus mit grosser Wahrscheinlichkeit darauf hin. Ueber ihren Verlauf ist nichts Sicheres bekannt. Samuel hat davon folgende Vorstellung: Die trophischen Hautnerven verlaufen an der Peripherie zusammen mit den sensibeln Fasern; ihre specifischen Endigungen sind allerdings noch wenig bekannt. In ihrem centralen Verlauf durchsetzen sie wahrscheinlich die Intervertebralganglien und treten mit den hinteren Wurzeln in das Rückenmark ein; passiren hier eine Strecke lang die Hinterstränge und dringen in die Hinterhörner der grauen Substanz ein. Die centrale und hintere graue Substanz scheinen zur Ernährung der Haut in einem analogen Verhältniss zu stehen, wie die Vorderhörner zur Ernährung der Muskeln. Er betont ausdrücklich, dass diese nicht als identisch mit den vasomotorischen Nerven angesehen werden dürfen, da letztere in den vor-

deren Rückenmarkswurzeln enthalten sind, und zum Theil in den Vorderseitensträngen verlaufen, zum grösseren Theil durch die Rami communicantes in die Bahn des Sympathicus eintreten. Die sog. trophischen Muskelnerven verlaufen dagegen mit den motorischen Muskelnerven. Sie treten mit den vorderen Wurzeln in das Rückenmark und durchsetzen die Vorderseitenstränge, um in die graue Substanz einzumünden und dort mit den grossen multipolaren Ganglienzellen der Vorderhörner in Verbindung zu treten.

Bei der Hemiatrophia facialis kommen folgende drei Nerven in Betracht: der Trigeminus in seiner ganzen Ausbreitung, der Facialis und der Hals-Sympathicus. Jeder derselben ist mit der Atrophie schon in ursächlichen Zusammenhang gebracht worden. Bei dieser merkwürdigen Krankheit sind so verschiedenartige Symptome beobachtet, dass vorläufig alle Erklärungen etwas für sich haben und sich vertheidigen lassen. Es ist unmöglich, bei dem völligen Mangel an Sectionsbefunden eine Theorie aufzustellen, durch welche in allen Fällen der Symptomencomplex genügend erklärt werden könnte. Ich will nur feststellen, welches Nervengebiet im vorliegenden Falle erkrankt ist. Es waren sowohl am sensiblen wie am motorischen Apparat Reizungserscheinungen, welche die Krankheit eingeleitet und sie zum Theil bis jetzt begleitet haben. Die neuralgischen Beschwerden beschränkten sich genau auf das Gebiet des dritten Trigeminus-Astes, speciell auf den Auriculo-temporalis und Alveolaris inferior. Die motorischen Reizsymptome, sowohl der anhaltende Contractionszustand und die fibrillären Zuckungen, als auch die tonischen und klonischen Contrationen zeigten sich ausschliesslich in der Kaumuskulatur, also ebenfalls im Bereich des dritten Trigeminus-Astes. Da aber daneben auch trophische Störungen der Haut im Bereich des ersten und zweiten Astes vorhanden sind, so müssen wir auch diese für erkrankt halten. Es ist also unzweifelhaft der ganze Trigeminus betheiligt. An eine besondere Art von Fasern können wir jedenfalls denken. Da die Beweglichkeit der Kaumuskulatur in keiner Weise gelähmt ist, sondern nur vorübergehende Reizzustände gesehen wurden, so darf man annehmen,

dass die motorischen Fasern jedenfalls nicht schwerere Veränderungen darbieten werden. Ich stelle mir den pathologischen Process so vor, dass hier vielleicht durch die directe Verletzung, sonst aber durch ein Zahngeschwür oder ein anderes unbekanntes Moment die in den peripheren Endausbreitungen der motorischen resp. sensiblen Nerven des Trigeminus verlaufenden trophischen Fasern einer chronischen Entzündung anheimfallen, dadurch die Leitung vom Ernährungscentrum zur Peripherie unterbrochen wird und es so allmälig zu dieser eigenthümlichen Ernährungsstörung kommt. Einen centralen Ursprung glaube ich in meinem Fall deswegen ausschliessen zu müssen, weil nicht alle vom Trigeminus versorgten Hautpartieen — ich betone besonders das vollständige Verschontbleiben der Nase — an dem krankhaften Process Theil nehmen; ebenso spricht dagegen die relative Intactheit der sensibeln und motorischen Eigenschaften.

Brunner führt in dem von ihm beschriebenen Falle die Erkrankung auf eine Läsion des Hals-Sympathicus zurück; in Folge eines permanenten abnormen Reizzustandes des Sympathicus ist ein tetanischer Zustand der contractilen Gefässfasern, locale Anämie und Nutritionsstörung — in diesem Fall vollständige Atrophie der Haut und des Unterhautzellgewebes — bedingt. Der Zustand seiner Patientin — Erweiterung der Pupille, Exophthalmus, Temperaturerniedrigung, Blässe der Conjunctiva, der Nase und des Ohres auf der kranken Seite — entspricht allerdings vollkommen demjenigen, wie man ihn durch Reizung des durchschnittenen Hals-Sympathicus oder seines Ganglion supremum hervorrufen kann. Bei unserer Kranken können wir jedoch an Sympathicusreizung gar nicht denken. Einmal fehlen vollständig die das Auge betreffenden Veränderungen; zweitens spricht der Umstand gegen die Annahme einer Störung in den vasomotorischen Nerven, welche ja im Sympathicus verlaufen, dass die Gefässe an dem Process nicht im Geringsten betheiligt sind.

Eine Läsion des Facialis, wie sie Moore annimmt, ist deswegen auszuschliessen, weil die willkührliche Beweglichkeit der von ihm innervirten Muskeln vollkommen erhalten ist, und weil

in dem Verbreitungsgebiet desselben niemals Reizerscheinungen aufgetreten sind.

Es bleibt mir nun noch übrig, einen Punkt besonders hervorzuheben, durch den unser Fall vor fast allen übrigen sich auszeichnet, nämlich die entschiedene Besserung. Eine solche ist schon im Februar 1886 durch die übereinstimmenden Ansichten der Patientin, ihrer Umgebung und vor Allem des behandelnden Arztes hinlänglich sicher gestellt gewesen. Sie hat verhältnissmässig früh nach Beginn der Ausbildung des Leidens begonnen und ist seitdem langsam, aber stetig fortgeschritten. Bis jetzt sind nur drei Fälle von Besserung bekannt. Bei dem Hitzig'schen Fall soll seit einem Jahre die bisher blasse rechte Wange röther geworden sein und auch etwas zugenommen haben. Seligmüller constatirte bei einer anderen Patientin nach viermonatlicher Anwendung des constanten Stromes Besserung, namentlich der Zunge. Ausserdem berichtet noch Bärwinkel von einem Zurückgehen der Atrophie. Ein spontaner Stillstand der Deformation ist im Ganzen fünf Mal vermerkt. Welchem Umstande die eingetretene Besserung zuzuschreiben ist, ob sie im Wesen des Krankheitsprocesses gelegen war oder durch die electrische Behandlung begünstigt wurde, lässt sich natürlich nicht entscheiden.

Im Anschluss an diesen typischen Fall von Hemiatrophia facialis will ich kurz noch einen zweiten, zwar sehr wenig ausgebildeten, immerhin aber dem Vorigen in seinem Verlauf ähnlichen und deshalb bemerkenswerthen Fall mittheilen.

B. Th., Oekonomsfrau aus Schönbach bei Zeil (Unterfranken), 28 Jahre alt, war früher stets gesund. Im Januar 1885 bekam sie eine Anschwellung in der rechten Wangengegend nach vorausgegangenen leichten Zahnschmerzen. Im Anschluss daran soll sich Etwas aus der Geschwulst entleert haben. Danach trat wieder ein vollständig normales Verhalten ein. Ungefähr sechs Wochen später entstand eine neue Anschwellung ohne nachträgliche Eiterentleerung von etwa vierzehntägiger Dauer. Hiernach soll eine kleine Geschwulst unter dem rechten Jochbogen zurückgeblieben sein, welche sich als verhärtete Stelle besonders in-

wendig kund gab. Diese Verhärtung blieb bis in den Sommer hinein bestehen. Angeblich in Folge einer dagegen verordneten reizenden Einreibung soll dann von ungefähr Juli 1885 an der rechte Backen dünner geworden sein. Im September desselben Jahres wurden einige Zähne des rechten Oberkiefers extrahirt. Seitdem hat die Frau im rechten Backen öfter eine Empfindung von Frost und permanent ein Gefühl von Unempfindlichkeit und Spannung, der Backen sei „wie angewachsen, wie todt". Zu Weihnachten 1885 soll der Backen am dünnsten gewesen sein. Seitdem – so geben die Kranke und deren Mann übereinstimmend an — soll er wieder etwas voller geworden sein. Die Farbe der Haut wurde blasser; aber eigentliche narbenähnliche Stellen wurden nicht bemerkt. Sonstige Störungen waren nicht vorhanden; nur das Kauen ging auf der rechten Seite nicht ganz so gut von Statten wie links. Ueber hereditäre und ätiologische Verhältnisse war nichts Positives zu erfahren. Im Mai 1886 hat Herr Prof. Penzoldt noch einmal Gelegenheit gehabt, die Frau zu sehen. Die Patientin hatte sich bis dahin regelmässig täglich faradisirt. Es konnte aber durchaus keine weitere Veränderung, sicher keine Verschlimmerung, aber auch keine deutliche weitere Besserung constatirt werden. Mir ist es nicht möglich gewesen, die Patientin wieder zu Gesicht zu bekommen.

Die Untersuchung am 15. März 1886 ergab folgendes Resultat: kleine, ziemlich zarte, jedoch gesunde Frau. Die beiden Gesichtshälften im Volumen etwas verschieden; das der rechten etwas geringer. Besonders ist die Infraorbital-Buccinatoren- und Parotisgegend der rechten Gesichtshälfte etwas eingefallen. Die Entfernung vom Ansatz des Tragus bis zum Ansatz des Nasenflügels beträgt rechts $10^1/_2$, links 11 cm. Die rechte Oberlippe ist etwas dünner; der Lippensaum daselbst etwas schmaler. Die Farbe ist rechts deutlich blassgelb, während sie links normal rosaroth ist. In der Gegend des rechten Jochbogens sind ein paar kleine pigmentirte Stellen, dagegen nirgends eine weissliche narbenähnliche Verfärbung der Haut. Die Falten des Gesichts in der Ruhe ganz symmetrisch; doch wird die Haut der rechten Wangengegend beim Zeigen der oberen Zähne in zahl-

reichere und tiefere Falten verzogen. Auf diese Weise kommt es zu Stande, dass die rechte Gesichtshälfte den Eindruck etwas höheren Alters macht als die linke; der schon erwähnte Farbenunterschied gibt ihr auch ein kränklicheres Aussehen. Die Behaarung ist auf beiden Seiten gleich. In der Bewegung der mimischen Gesichts- und der Kaumuskeln kein Unterschied. Die Muskeln nicht atrophisch, ohne fibrilläre Zuckungen. Sensibilität vollkommen intact. Die electrische Erregbarkeit gegen faradischen und galvanischen Strom von Nerv und Muskel normal. Keine Differenz in Volumen, Farbe und Bewegung der Mund- und Rachenorgane. Die Schleimhaut der Mundhöhle beiderseits gleich gefärbt. Die Speichelsecretion rechts wie links. Am Oberkiefer fehlen auf beiden Seiten je zwei Zähne; am Unterkiefer sind sie vollständig; die dentes sapientiae sind noch nicht zum Vorschein gekommen. Schweissabsonderung auf 0,02 Pilocarpin (subcutan) auf beiden Seiten auffallend spärlich, doch ohne deutlichen Unterschied. Pupillen gleich weit, von normaler Reaction. Der Puls der Carotis zeigt keinen Unterschied.

Dass es sich um eine halbseitige Gesichtsatrophie geringsten Grades handelt, ist zweifellos. Es ist auch dieses Mal wieder eine Frau. Verhältnissmässig selten ist sowohl das späte Auftreten der Krankheit als auch das Befallensein der rechten Gesichtshälfte. In ätiologischer Beziehung spielt das schon öfter angegebene Zahnleiden eine Rolle. Es würde also auch dieser Fall für meine Ansicht sprechen, dass hier durch das Zahngeschwür eine Entzündung peripherer Nerven entstanden ist, welche secundär zu der partiellen Atrophie geführt hat. Hauptsächlich ist bei dieser Patientin die Haut und das subcutane Fettzellgewebe ergriffen. Muskeln und Knochen sind gar nicht betheiligt. Auch an den übrigen Organen, wie Auge, Mund- und Rachenorgane, Gefässe u. s. w., bestehen keine Veränderungen. Eine Nervenerkrankung müssen wir auch hier annehmen, wenn auch neuralgische Beschwerden, abgesehen von den eigenthümlichen Empfindungen in der rechten Wange, nie bestanden haben. Am wahrscheinlichsten ist eine Erkrankung einzelner Fasern der peripheren Trigeminusverzweigungen. Der wesentlichste Punkt

bei diesem Fall ist der Stillstand der Atrophie. Dass eine Besserung wirklich stattgefunden hat, ist ärztlicherseits nicht festgestellt worden, doch ist sie nach den Angaben der Frau und der Angehörigen immerhin wahrscheinlich. Aus der Beobachtung des Herrn Prof. Penzoldt im Sommer vorigen Jahres geht nur hervor, dass der Process in zwei Monaten nicht weiter fortgeschritten ist.

Aus diesen beiden und einigen älteren Fällen, in denen ein Stillstand resp. eine Besserung eingetreten ist, ergibt sich, dass die Bezeichnung „progressiva“ für diese Erkrankung nicht immer passt und daher besser ganz wegfallen sollte.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Penzoldt, für die freundliche Ueberlassung dieser Arbeit, sowie für seine gütige Unterstützung meinen besten Dank auszusprechen.